Aus der Psychiatrischen- und Nervenklinik der Universität Kiel.
Direktor: Professor Dr. Stertz.

STANFORD UNIVERSITY
APR
26
1938
LIBRARY

Myotonische Dystrophien mit besonderer Berücksichtigung der Erblichkeit.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

einer

Hohen Medizinischen Fakultät der Christian-Albrechts-Universität zu Kiel.

Vorgelegt von

Willy Rückel

Recklinghausen.

Buch- und Kunstdruckerei Wilh. Postberg, Bottrop i.W.

1936.

Nr. 94.

Rektoratsjahr 1935/36.

Referent: Prof. Dr. Stertz.

Korreferent: Privatdozent Dr. Stockinger.

Zum Druck genehmigt:

Prof. Dr. Löhr.

Dekan.

Meinen lieben Eltern!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153319_0142

In der bunten Fülle der Nervenleiden spielen die heredodegenerativen Erkrankungen eine sehr wichtige Rolle. Da sich diese Art von Krankheiten nicht selten nicht rein weitervererbt, sondern in der Nachkommenschaft des Kranken sich Schäden zeigen, die wenigstens äußerlich mit dem Grundleiden nicht mehr die geringste Ähnlichkeit haben, konstruierte man die Theorie der „transformierenden Vererbung". Diese besagt, daß die Erbanlagen völlig inkonstant seien und nur die allgemeine degenerative Veranlagung vererbt werde, auf deren Boden dann die verschiedenen Erscheinungsbilder heranwüchsen. Diese Anschauung läßt sich nach Einführung des Mendelismus in die menschliche Erbbiologie nicht aufrecht erhalten; nach den Mendelschen Regeln ist nämlich die homologe Vererbung beim Menschen genau so häufig wie bei Tier und Pflanze. Der Begriff der transformierenden Vererbung ist ferner mit den Ergebnissen der modernen Erbforschung nicht vereinbar, „da die relative Konstanz der Gene ja geradezu die Grundlage der Genetik darstelle".

Die Art der Vererbung beim Menschen ist jedoch zu kompliziert, um sich in ein einfaches Schema bringen zu lassen. Jedenfalls sind die Forscher, die im Drange der Verfolgung einzelner Leiden dies nachzuweisen suchten, erheblich über das Ziel hinausgeschossen. Vielmehr spricht sogar manches für eine Vererbung der heredodegenerativen Erkrankungen im Sinne einer einheitlichen Anlage nach Jendrassik.

Die Heredodegenerationen bilden nämlich eine große Gruppe eng miteinander verwandter Schädigungen, deren Systemspezifität nicht entschieden so ausgeprägt ist, wie man dies bisher annahm. „Es besteht also eine große sich schließende Kette von immer neuen Übergängen und Kombinationsformen. Wir dürfen nicht dem einzelnen Fall den Stempel des Krankheitstypus aufdrücken." (Bremer.)

Dafür, daß diese Krankheiten eng miteinander verwandt sind, sprechen Beobachtungen, die man an verschiedenen Sippen anstellte. Es zeigte sich nämlich, daß die reine Vererbung eines Krankheitsbildes, die Homophänie, recht selten ist gegen die Heterophänie; mit anderen Worten bezeugen die Nachkommen der Probanden, wenn nicht eine ausgesprochen dominant sich vererbende Krankheit vorliegt, ihre krankhafte Veranlagung durch Auftreten äußerlich ganz anderer Leiden.

So fanden sich z. B. in der Verwandtschaft eines an Dystrophia musculorum progressiva Leidenden Fälle von gesteigerter Nervosität, mehrfach Trunksucht, Geisteskrankheiten, Suicid, Poliomyelitis, Tod an Nervenleiden, Tabes, Schwachsinn, zahlreiche endokrine Störungen: hypophysäre Fettsucht, Hypothyreoidismus und andere Formen, ferner postclimacterische Psychose, ein Fall von Epilepsie und bei dem Probanden selbst noch Chorea und Imbezillität.

In Familien mit myotonischer Dystrophie zeigten sich außer dem Grundleiden geistige Defekte, Schwachsinn, Epilepsie. Als weiteres Beispiel kann vielleicht ein Fall dienen, bei dem zwei Schwestern im Alter von 20 bzw. 26 Jahren an einer myotonischen Dystrophie erkrankten und bei deren Mutter sich in ihrem 52. Lebensjahr die typischen Merkmale einer amyotrophischen Lateralsklerose bemerkbar machten, einer Krankheit, die teilweise an denselben Systemen ansetzt.

Ähnliche Beobachtungen machte man in Familien mit erblicher Ataxie, hereditärer Blindheit und Taubstummheit.

„Nicht das Merkmal selbst, sondern die Anlage zu seiner Entstehung, die Reaktionsweise wird vererbt." (Curtius.)

Erfahrunggemäß gehört die myotonische Dystrophie = m. D. in die große Klasse der heredodegenerativen Erkrankungen. Sie ist ein sehr seltenes Krankheitsbild und äußert sich in ihren ersten Anfängen meist durch eine Schwäche, die von Fall zu Fall mehr allgemein oder partiell sein kann. Es ergibt sich eine bei willkürlichen Bewegungen hochgradige Kontraktionsträgheit der betroffenen Muskeln. Hinzu treten die sogenannten myotonischen Symptome, die sich oft nur auf den Faust- und Kieferschluß beschränken: Die geschlossene Faust kann trotz größter Willensanstrengung erst nach 5—30 Sekunden gelöst werden. Diese ungewöhnliche Erscheinung verschwindet jedoch für gewöhnlich nach öfter wiederholter Ausführung derselben Bewegung. Die myotonische Reaktion (Erb) dagegen kann auch an anderen Muskeln nachweisbar sein: Perkussion der Muskeln ruft eine Dellenbildung oder aber einen Wulst hervor, Wirkungen, die sich erst nach einigen Sekunden wieder ausgleichen. Auffällig sind die Erscheinungen bei Reizung mit elektrischen Strömen. Der faradische Strom bewirkt die Entstehung eines idiomuskulären Muskelwulstes. Direkte galvanische Reizung offenbart die auffälligsten Anomalien: Die Kontraktionen sind von trägem oder persistierendem Charakter, die Reizschwelle liegt abnorm niedrig, die Öffnungszuckungen fallen weg, AnSZ = oder > KSZ. Außerdem kann man gelegentlich bei Anwendung starker konstanter Ströme rhythmische Undulationen der Muskulatur von der Kathode zur Anode konstatieren. Unter dem Einfluß von Kälte bereitet die erste willkürliche Kontraktion noch größere Schwierigkeiten; dagegen tritt die Erschlaffung schnell ein. Bei Erwärmung nimmt die myotonische Reaktion ab; psychische Erregungen, Feuchtigkeit und Kälte können sie verstärken.

Diese auffälligen Erscheinungen zeigen sich auch bei der Thomsen'schen Krankheit, weshalb man früher die m. D. als eine Abart dieser Erkrankung ansah. Wenn jedoch auch manche Ähnlichkeiten dieser beiden Leiden miteinander, so die Myotonie, die Schwäche der befallenen Partien und vor allem die gemeinsame heredodegenerative Anlage zu dieser Annahme führen könnten, so zeigten sich doch Unterschiede, die gegen diese Auffassung sprechen. Jedoch ist diese Frage noch nicht endgültig geklärt.

Während nämlich bei den an „Thomsen" Erkrankten die Symptome schon in der frühesten Kindheit oder um die Pubertätszeit deutlich auftreten, bemerkt man die ersten Anzeichen einer myotonischen Dystrophie in der Regel erst im 30. bis 40. Lebensjahre des Patienten. Ferner ist bei der m. D. die myotonische Störung auf einzelne Muskeln beschränkt, hauptsächlich auf die der Hand und des Kauapparates. Beim Thomsen dagegen kann fast jeder Muskel ergriffen werden, wenn dabei auch die Gliedmaßen, besonders die untere Extremität, bevorzugt werden; die befallenen Partien sind für gewöhnlich pseudohypertrophisch. Bei der m. D. dagegen beobachten wir eine ausgesprochene Atrophie, sodaß die mit ihr Behafteten im Gegensatz zu den meist athletischen Thomsen-Kranken oft wahre Jammergestalten sind. Die Dystrophie findet ihre typische Verbreitung auf die kleinen Muskeln der Hand, an denen sich der Prozeß in der Regel zuerst bemerkbar macht, Vorderarm, Sternocleidomastoideus und Gesicht, oft auch auf die Kau- und Schluckmuskulatur. Eine Beteiligung der Musculi Peronei besteht häufig: Steppergang, recht selten dagegen ein Übergreifen des Muskelschwundes auf proximale Gliedabschnitte, Schulter- und Beckengürtel und den Rumpf.

Einen solch ungewöhnlichen Fall beschreibt Robertson, in dem bei einem 31jährigen Mann die Krankheit mit Schwäche in den Beinen begann, um dann auf Rumpf, Schulter und Arm fortzuschreiten.

Die Diagnose wird oft dadurch erschwert, daß das Bein verschont ist oder die Störung nur ganz geringe Abschnitte betrifft, z. B. nur das Facialisgebiet und den Supinator longus. Selbst Fehlen des Muskelschwundes kommt vor sowie andererseits „Dystrophia myotonica sine myotonia".

Als weiteres sicheres Merkmal der m. D. ist die Sprachstörung zu werten, die sich darin äußert, daß die Sprache nuschelnd und verschwommen wird; sie klingt leise und heiser. Diese Veränderung beruht auf Atrophie der hinteren Gaumenbögen und der Stimmbandmuskeln.

Auch die Muskulatur des Herzens unterliegt gelegentlich dieser pathologischen Abnormität; denn es wurden bis jetzt einige Fälle beschrieben, bei denen das E. K. G. Vorhofsflimmern mit absoluter Kammerirregularität ergab.

Verschiedene Symptome lassen an Pathogenese der Steinert'schen Krankheit durch Störung anderer Systeme denken. Ataxie verbunden mit Westphal'schem Zeichen in alten Fällen deuten auf eine Erkrankung des Zentralnervensystems unter Beteiligung der Hinterstränge und subcorticaler Ganglien; denn man beobachtet ab und an zudem einen positiven Argyll-Robertson und das Zeichen von Dyleff: Die Energie, die zum Fixieren einer Extremität in einer bestimmten Lage verwendet wird, ist größer als die zu einer aktiven Bewegung bestimmte.

Ferner kann man, wenn auch sehr selten, das von Barkman beschriebene Symptom der Fingerfixation auslösen: Preßt man die vier ulnaren Finger, die vorher mit Talk eingerieben waren, einige Sekunden gegeneinander und löst den Griff dann schnell, so kleben die Finger aneinander.

In diesem Zusammenhang ist vielleicht die Theorie von Sainton ganz interessant, der eine Entstehung der m. D. aufgrund neuraxialer Seneszenz mehr in den Vordergrund rückt und der Anschauung über die endokrine Grundlage der Erkrankung, die besonders von Curschmann verfochten wird, sehr skeptisch gegenübersteht.

Die endokrinen Störungen treten jedoch derart augenfällig, regelmäßig und charakteristisch zutage, daß sie nicht nur nicht übersehen werden dürfen, sondern als wichtige Unterscheidungsmerkmale, die eine Verwechselung mit der Thomsen'schen Krankheit, der Dystrophia musculorum progressiva und ähnlichen Bildern fast unmöglich machen, dienen und für die Erklärung der Ätiologie dieser seltsamen Erkrankung stark in Betracht gezogen werden müssen.

Auffällig ist die fast immer vorhandene allgemeine Abmagerung und der grazile Körperbau. Es sind jedoch auch Fälle bekannt, in denen die Probanden über einen normalen oder sogar übergroßen Fettreichtum verfügten, wobei aber die Verteilung der Fettpolster eine vollkommen abnorme war. Sozusagen kennzeichnend als äußerliches Symptom ist die enorm große Stirnglatze bei sonst normaler Behaarung. Dazu kommen Störungen der Genitalsphäre. Wir finden Hodenatrophie oder -aplasie, Impotenz, Frigidität und Amenorrhoe; dabei sind die sekundären Geschlechtsmerkmale meist normal, wenn auch gelegentlich eunuchoide Symptome beschrieben wurden.

Der respiratorische Quotient ist teils herabgesetzt (um bis 33⅓ %), teils erhöht.

Der Blutdruck ist oft stark gesenkt, wobei die Pulsdruckamplitude normal bleibt.

Das in einem Viertel aller Fälle vorhandene Chvostek'sche Symptom, fast immer jedoch ohne Tetaniestigmata, könnte auf eine Beteiligung der Epithelkörperchen hinweisen.

Ferner beobachtet man nicht selten Hyperhidrosis, Tränen- und Speichelfluß, Kälteüberempfindlichkeit, Akrocyanose und Angiospasmen.

Es ist daher die Frage aufgetaucht, ob die m. D. nicht vielleicht zu dem angiospastischen Symptomkomplex der Spasmophilie gehöre. Näher lag jedoch die Folgerung auf eine pluriglanduläre Insuffizienz als Entstehungsursache.

Dagegen spricht, daß in vielen Fällen weder die Untersuchung des respiratorischen Stoffwechsels noch die des Blutserums nach Abderhalden, weder die pharmakologische Untersuchung des vegetativen Nervensystems noch die physikochemischen und morphologischen Untersuchungen des Blutes einen von der Norm abweichenden Befund ergeben. Zweifelhaft ist auch die Annahme dieser Pathogenese wegen der völligen Verschiedenheit dieses Symptomenbildes von den vielfältigen Formen der pluriglandulären Insuffizienz.

Man nimmt daher als Ursache der amyotrophischen, myotonen und größtenteils endokrin zu deutenden, dystrophischen Erscheinungen koordinierte Äußerungen eines in seiner Art und seinem Sitz unklaren Krankheitsprozesses an. Wahrscheinlich ist der Sitz des Prozesses in den zentralen trophischen Apparaten des Nervensystems, dem Hypothalamus, zu suchen, was durch die neuesten pathologischen Untersuchungen von Weil und Keschner in den Bereich der Möglichkeit gerückt wird.

Für Veränderung des Nervensystems in trophischer Beziehung spricht u. U. auch als weitere augenfällige Erscheinung die Katarakt, die in dem größten Teil der Fälle von m. D. beobachtet wird. Man kann sogar annehmen, daß der präsenile Star vielfach ein Frühsymptom darstellt. Zum mindesten ist es auffällig, daß bei den Vorfahren und Verwandten von Kranken mit dem Vollbild der m. D. eine präsenile oder senile Katarakt teilweise ohne andere Beschwerden vorliegt.

Einen in der Art selten schönen Fall, bei dem außerdem noch die mannigfachsten Störungen in der Familie beobachtet wurden, bringt Souter. Zwei Vettern mit dem Vollbild werden kataraktektomiert. Die Mutter des einen und ihr Bruder, der Vater des anderen, litten außer an Katarakt an allgemeiner Schwäche, wahrscheinlich Myotonie. Der Großvater wurde mit 67 Jahren an Star operiert. Ein Onkel hat präsenile Katarakt. Eine Schwester des einen weist schwere, endokrin bedingte Störungen auf, nämlich Fettleibigkeit, Kleinheit, Menstruationsstörungen, Sterilität. Der Bruder des zweiten operierten Patienten hatte Katarakt und Myotonie; wegen geistiger Defekte befindet er sich im Irrenhaus. Ein Vetter der beiden ist Epileptiker, eine Kusine geisteskrank.

Aus diesem Fall lassen sich mancherlei Schlußfolgerungen ziehen; denn einmal sind auch die Katarakte wahrscheinlich auf trophische Störungen zurückzuführen, da in anderen Fällen nach Kataraktektomie auch auf der Hornhaut Veränderungen in Gestalt einer Dystrophia epithelialis auftraten, die sicherlich auf gleicher Grundlage beruht. Für die endokrine Bedingtheit des Leidens sprechen ferner die Beobachtungen an der Schwester des einen.

In diesem Zusammenhang will ich nur kurz auf die Ansichten eingehen, die verschiedene Autoren über die Art der Katarakte bei m. D. haben.

Fleischer hält einen Beginn als sternförmige Trübung in der hinteren Corticalis für charakteristisch, Vogt dagegen eine feine punkt-

förmige, weißliche Trübung in der hinteren und vorderen Corticalis mit in verschiedenen Farben glänzenden, feinen Trübungen (Cholesterinkristalle) für pathognomisch. Heine dagegen verwirft diese Anschauungen und behauptet, daß die Myotoniestare ebensowenig wie die Tetaniestare einen einheitlichen, ein eindeutiges Spaltlampenbild ergebenden Typ im Sinne Knüsels aufwiesen. So habe z. B. eine an Myotonie leidende Frau eine subcorticale Trübungsschicht, ihr Sohn dagegen einen reinen hinteren Polstar gehabt. Jedoch seien die Myotoniestare leicht von dem Alters- und Schichtstar zu unterscheiden.

Wie dem auch sei, es besteht jedenfalls die auffallende Tatsache, daß in sehr vielen Fällen sowohl bei den Probanden als auch bei ihren Angehörigen eine Katarakt zu beobachten ist. Dabei dürfte das Symptom wohl in der Hauptsache bei den anscheinend sonst gesunden Personen als Merkmal der m. D. bei einer Latenz im übrigen angesehen werden.

In diesen Rahmen passen die Beobachtungen, die Frey durch Untersuchung von 10 Geschlechtern gewonnen hat. Danach ist die m. D. „ein ausschließlich familiäres Leiden, vererbt sich über mehrere Generationen latent, tritt dann plötzlich auf und vererbt sich dominant weiter".

Direkt frappierend ist auch die Häufigkeit, mit der einem in der Myotonikerfamilie Fälle von geistiger Minderwertigkeit begegnen. Sie scheint mit allen heredodegenerativen Erkrankungen vergesellschaftet zu sein, was bereits im Anfang erwähnt wurde.

Weniger wichtig für die Vererbung als für die Ätiologie der m. D. sind die pathologischen Befunde. Heidenhain fand an erkrankten Muskeln eine unter dem Sarkolemm gelegene Schicht zirkulärer, quergestreifter Fibrillen, die die normalen Längsfibrillen der Faser scheiden und bindenartig umfassen (hypolemmale Faserringe).

Andere Autoren fanden neben hypertrophischen atrophische Fasern. Die Veränderungen gleichen sowohl denen bei der juvenilen Form der Dystrophia muscularis progressiva als auch denen der Thomsen'schen Krankheit. Wir finden also teilweise eine Hypertrophie der Fasern, auf Zunahme des nicht differenzierten Protoplasmas beruhend, während die kontraktile Substanz und ihr morphologischer Ausdruck, die Querstreifung, zurücktreten. Das Sarkolemm zeigt Kernvermehrung. Außerdem besteht eine geringfügige Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes. Daneben finden sich einfach atrophische und normale Muskelfasern.

Die Untersuchungsergebnisse mehrerer Fälle zusammengefaßt ergeben, abgesehen von den Muskelveränderungen, folgende Befunde:

An der Hypophyse eine Vermehrung des Bindegewebes, Verminderung der Epithelien, Degeneration der Eosinophilen und ungleichmäßige Koloidverteilung.

In der Nebenniere war das Bindegewebe an die Stelle der degenerierten Fasciculata gewuchert.

Der Hoden zeigte eine erhebliche Atrophie des generativen Epithels mit kompletter Aspermagonie und Vermehrung der Zwischenzellen. Auch vollkommene Hyalinisierung der Samenkanälchen kommt vor. Im Zentralnervensystem fand man Veränderungen der Ganglien der seitlichen Zellsäulen im Splanchnicusgebiet, ferner Zelldegenerationen in den vegetativen Kernen um den dritten Ventrikel, in der Pons, Medulla oblongata und den Seitenhörnern des Brustmarks.

Alle diese Beobachtungen führen zu dem Schluß, daß die musculäre Dystrophie und parallel damit die innersekretorischen Störungen

gemeinsame Folgen einer Erkrankung des sympathischen Nervensystems darstellen.

Einige Forscher stellten aufgrund der pathologischen Befunde folgende Theorie auf.

Die somatische Innervation der quergestreiften Muskelfaser ist nicht verändert, da die Vorderhornzellen normal sind; aber das Substrat, auf das die somatischen Reize einwirken, die quergestreifte Muskelfaser, ist in seinem chemischen und physikalischen Aufbau schwer beschädigt (histologischer Befund und Kreatininstoffwechsel). Der Stoffwechsel des Muskels ist abhängig vom sympathischen und endokrinen System; beide zeigen krankhafte Störungen, nämlich Degeneration einmal des Nucleus sympathicus lateralis superior und dann der Testes, Hypophyse und Schilddrüse. Daher sei es verständlich, daß trotz normaler somatischer Innervation die erkrankte quergestreifte Muskelfaser verändert auf motorische Impulse reagiere und auch einen veränderten Tonus besitze. Die myotonische Dystrophie sei eine selektive Erkrankung des sympathischen Nervensystems.

Andere Autoren wiederum glauben an ein Primat des parasympathischen Systems.

Aimé nimmt eine Kreatinvergiftung des Sarkoplasmas an, auf welcher Stoffwechselanomalie die Muskeldystrophie basiere.

Jedenfalls haben diese Ansichten viel für sich, wenn man die vegetative Innervation des Sarkoplasmas für sicher hält. Man kann also mit Curschmann an eine weitgehende Störung der Zentren des vegetativen Nervensystems als Hauptentstehungsgrund denken.

Die Krankheit schreitet in ihrem weiteren Verlauf allmählich fort, ist vielleicht kurz aufzuhalten, aber nicht heilbar. Die Patienten können ein hohes Alter erreichen oder sterben an interkurrenten Erkrankungen.

Infolge des seltenen Vorkommens der m. D. können nur 4 Fälle mitgeteilt werden, die in der hiesigen Psychiatrischen- und Nervenklinik der Universität im letzten Jahrzehnt zur Behandlung und Beobachtung kamen.

Der erste Fall ist nicht ganz typisch wegen Befallenseins auch anderer Gebiete.

Der 40 Jahre alte Arbeiter Hans K. begibt sich am 25. 8. 1926 in die Behandlung der Nervenklinik. Die Anamnese ergibt folgendes: Der Vater starb mit 50 Jahren infolge eines Unglücksfalles, die Mutter im Alter von 45 Jahren an starker Genitalblutung. Eine Schwester kam nach einem Unterschenkelbruch infolge Blutvergiftung ad exitum. Die übrigen drei Geschwister leben und sind gesund. Nerven- und Geisteskrankheiten bestehen in der Familie angeblich nicht. Er selbst sei als Kind ganz gesund, auch kein Bettnässer gewesen. In der Schule habe er gut gelernt. Dann habe er zwei Jahre bei einem Bauern gearbeitet und sei den Anforderungen genau so gut nachgekommen wie seine Arbeitskameraden. Anschließend diente er drei Jahre aktiv als Husar; seine Führung war gut. Seit 1907 ist er mit einer gesunden Frau glücklich verheiratet, die vier gesunde Kinder gebar, von denen zwei klein starben. 1914 bis 1918 stand er als Artillerist im Feld. Er war weder krank noch wurde er verwundet. Lediglich 1918 erkrankte er an einer Grippe; dabei litt er an Kopfschmerzen, Erbrechen, Schüttelfrost und leichtem Husten, weswegen er drei Tage zu Bett lag und im ganzen vier Tage dienstunfähig war. Seit 1919 wurde die Kraft im ganzen Körper, hauptsächlich jedoch in den Armen allmählich immer geringer. Im Anfang bestanden auch Schmerzen beiderseits in der Schläfengegend. Schluck- sowie Blasen- und Mastdarmstörungen waren nicht vorhanden. Dagegen merkte er, daß er schlechter sprach als früher;

das Reden wurde ihm schwer, er „konnte die Worte nicht so deutlich herauskriegen wie sonst". Auch das Sehvermögen nahm ab. Hinzu traten häufige Kopfschmerzen. Laut Zeugenaussagen von zwei ehemaligen Kriegskameraden sah er damals so heruntergekommen und verändert aus, daß sie ihn kaum wiedererkannt hätten. 1920 erkrankte er zum zweiten Male an Grippe unter ähnlichen Erscheinungen wie 1918. Diesmal war er im ganzen 8 Tage krank. Wegen seines chronisch fortschreitenden Leidens konnte er seit 1926 nicht mehr arbeiten und wurde im Juni desselben Jahres invalidisiert.

K. ist ein 168 cm großer, 55,4 kg schwerer Mann, der mager und elend aussieht.

Der Kopf ist frei beweglich und reagiert auf Druck und Klopfen nicht schmerzhaft. Auffallend ist die große Stirnglatze.

Die Augenlider hängen etwas; sie können zwar gehoben werden, sinken dann aber langsam wieder herab. Die Lidränder sind deutlich gerötet und feucht.

Das Gebiß ist defekt, die Zunge borkig und rissig, Rachen sonst o. B.

Die Wirbelsäule zeigt eine Kyphoskoliose nach links; dementsprechend ist auch der Brustkorb etwas unsymmetrisch.

An Lunge, Herz- und Bauchorganen ergibt sich kein krankhafter Befund.

Die Augenbewegungen sind frei; allerdings beobachtet man in den Endstellungen, besonders nach links, einen leichten Nystagmus. Die Pupillen sind mittelweit und rund; auf Licht und Konvergenz reagieren sie nur langsam und wenig ausgiebig. Die Hornhautreflexe sind vorhanden, Bindehautreflexe fehlen.

Im Gebiet des Nervus Trigeminus läßt sich nichts Krankhaftes feststellen.

Beachtenswert ist die starke Schweißsekretion.

Der Gesichtsausdruck bietet ein Gemisch von mimischer Starre und Schlaffheit der Muskulatur, also eine typische Facies myopathica dar. Im Facialisgebiet zeigen sich deutliche Funktionsschwächen: Bewegungen wie Stirnrunzeln und Mundspitzen werden mit sehr geringer Kraft und zum Teil nur andeutungsweise ausgeführt.

Die Zunge wird gerade herausgestreckt und zittert nicht; sie ist faltig und rissig, anscheinend auch etwas atrophisch.

Der Würgreflex ist schwach positiv, die Sprache undeutlich und kloßig, bulbär.

In der Hals- und Nackenmuskulatur finden sich deutliche Atrophien, besonders des Sternocleidomastoideus und Trapezius. Beim Beugen des Kopfes nach hinten ist die grobe Kraft erheblich herabgesetzt.

Am Schultergürtel bestehen ebenfalls sehr beträchtliche Muskelatrophien; hier sind besonders die Musculi Supraspinatus, Infraspinatus und Trapezius in hohem Grade geschwunden. Infolgedessen treten die Schulterbeingräten und die Umrisse der Schulterblätter stark hervor. Infolge des Schwundes der Rhomboidmuskulatur stehen die Scapulae, besonders links, flügelartig vom Brustkorb ab. Atrophie der Schultergürtelmuskeln und des Deltoideus bewirken, daß die Arme nur mit Mühe und bis zu einem gewissen Grade über Schulterhöhe gehoben werden können.

An den oberen Extremitäten ist die Muskulatur stark atrophisch, besonders an den Oberarmen und hier vorwiegend im Gebiet des Triceps.

Die Handmuskeln zeigen keine sichtbaren Atrophien. Der Händedruck ist schwach; dabei tritt eine sehr deutliche Starre ein, die sich darin äußert, daß die Hand erst nach einer gewissen Zeit wieder geöffnet werden kann. Nach mehrfacher Wiederholung dieses Versuchs verschwindet das myotonische Symptom, sodaß ein normaler Händedruck möglich ist.

Vorderarm-, Biceps-, und Tricepsreflexe sind nicht auslösbar.

Der Finger-Nase-Versuch verläuft ungestört.

Die Bauchdeckenreflexe sind vorhanden.

Eine wesentliche Atrophie der Bauchmuskulatur besteht nicht. Aus der Rückenlage aufsetzen kann sich der Patient nur dann, wenn die Beine fixiert werden; andernfalls nimmt er die Arme zu Hilfe.

Der Hodenreflex ist nur schwach positiv.

Die Muskeln der unteren Extremität sind bis auf den Musculus Quadriceps atrophisch; dementsprechend ist die grobe Kraft beträchtlich vermindert. Dies äußert sich besonders bei der Beugung der Ober- und Unterschenkel sowie bei Adduktion der Oberschenkel. Die Füße werden etwas nach abwärts gerichtet, plantarflektiert gehalten. Sie werden ebenfalls nur mit geringer Kraft bewegt.

Knie- und Achillessehnenreflexe sind beiderseits, aber nur schwach und ziemlich schwer auslösbar. Babinskireflex zeigt sich negativ. Rhythmische Zitterbewegungen sind nicht vorhanden; Zielbewegungen verraten vollkommene Sicherheit. Rombergsches Schwanken läßt sich nicht nachweisen. Der Gang ist unsicher. Langsam und breitbeinig, tappend, mit herabhängenden, an Spitzfuß erinnernden Fußspitzen bewegt sich der Patient fort. Beim plötzlichem Gehen nach vorherigem Sitzen tritt eine deutliche myotonische Starre der Oberschenkelmuskulatur auf, die jedoch bei fortgesetztem Gehen sehr rasch verschwindet.

Die Sensibilität im ganzen ist ungestört.

Bei der elektrischen Untersuchung ergeben sich in den Gebieten der erkrankten Muskeln dem Grade des Muskelschwundes entsprechende quantitative Herabsetzungen der elektrischen Erregbarkeit; außerdem ist an verschiedenen Stellen, besonders an den Oberarmen, bei elektrischer Reizung eine deutliche myotonische Reaktion nachweisbar; der gereizte Muskel zieht sich zusammen und bleibt auch nach Aufhören der Reizung noch eine Zeitlang in diesem Zustande, bis die Starre dann zurückgeht.

Psychisch verhält sich der Patient ruhig. Er ist voll orientiert und geordnet. Im ganzen wirkt er psychisch indifferent, vielleicht etwas affektlahm und antriebsarm.

Die serologischen Untersuchungen auf Lues fielen negativ aus.

Der Urin war ohne krankhaften Befund.

Auffallend ist der niedrige Blutdruck von 100/55.

Im Juni 1929 erschien K. zum zweiten Male in dem Bestreben, sich aufgrund der beiden Grippeerkrankungen eine Kriegsdienstbeschädigtenrente zu sichern.

Die Befundaufnahme ergibt, daß sich das Leiden langsam fortschreitend weiter verschlimmert hat. Subjektiv kommt dies darin zum Ausdruck, daß er noch bis vor kurzem leichte Gartenarbeit verrichten konnte, während er jetzt „nur noch die Hühner füttern könne". Das Schwächegefühl hat noch mehr zugenommen, die grobe Kraft in den Gliedmaßen noch mehr abgenommen. Er kann sich seit etwa 2 Jahren nicht mehr selbständig an- und auskleiden. Der Gang ist sehr unsicher. Die Sprache hat sich weiter verschlechtert. Die Zunge kann nur mehr mühsam herausgestreckt werden.

Besonders bemerkenswert ist das Nachlassen des Sexualtriebes. Es besteht also berechtigter Verdacht auf beginnende Hodenatrophie.

Die Nachforschungen in der Familie ergaben, daß der 16jährige Sohn des K. an angeborenem Schwachsinn leidet und deshalb vom Hausarzt aufgrund des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses der Behörde gemeldet worden ist.

Laut Mitteilung desselben Arztes bestehen bei dem Sohn außerdem dieselben krankhaften Erscheinungen seitens des Muskelsystems wie bei dem Vater, wenn auch noch nicht in einem derartig ausgesprochenen Maße.

Eine ältere Tochter ist gesund und frisch und macht einen sehr guten Eindruck. Sonst ist in der Familie nichts bekannt, was auf eine entsprechende Belastung deuten könnte.

Der zweite Proband ist der Kaufmann Werner Ku. Der Fall ist dadurch bemerkenswert, daß die Krankheit sich einmal noch in einem Anfangsstadium befindet, sich zum anderen aber auch nur einseitig bemerkbar macht.

Der 36jährige Patient wird am 29. 8. 1934 von der Medizinischen Klinik der Nervenklinik überwiesen. Aus der Anamnese und den Nachforschungen geht hervor, daß in der Familie keinerlei Geistes- und Nervenkrankheiten vorkommen. Seine Verwandten sind alle kräftige Menschen; Muskelschwund wurde bei niemand beobachtet. Er selbst entwickelte sich normal, hatte als Kind keine Krämpfe und lernte rechtzeitig laufen und sprechen. In der Schule kam er ohne Schwierigkeiten mit. Er absolvierte eine höhere Schule und kam in eine Kaufmannslehre, aus der er in das väterliche Geschäft, eine Schnapsbrennerei, eintrat, das er gemeinsam mit einem Teilhaber verwaltet. Den Weltkrieg machte er von 1917 bis 1918 als Artillerist mit. Er ist mit einer gesunden Frau verheiratet. Seine Kinder, eine 6jährige Tochter und ein 3jähriger Knabe, sind gesund. Er selbst war früher nie ernstlich krank. Auch Schwächezustände kannte er nicht. Alkoholmißbrauch und Lues können ausgeschlossen werden. Er ist lediglich ein starker Raucher. Seit 5 Jahren etwa trat ganz allmählich, im Anfang unbemerkt, eine Abnahme der Kraft der linken Hand, des linken Unter- und Oberarms auf. Diese Schwäche nahm immer mehr zu, sodaß er jetzt mit dem linken Arm nicht mehr viel leisten kann. Gleichzeitig traten auch eine Art krampfhafte Zuckungen in der befallenen Muskulatur, besonders im linken Oberarm, auf, die ihn infolge des dabei auftretenden Spannungszustandes im Gebrauch des Armes ebenfalls stark behinderten. Der ganze linke Arm sei kälter; er friere oft am linken Arm, während der übrige Körper warm sei. Auch die Hebung des linken Fußes gelinge ihm nicht mehr so gut wie die des rechten. Im rechten Arm und in der rechten Hand sowie im rechten Bein und Fuß habe er keine Störungen bemerkt. Mit Kopfschmerzen und Schwindelanfällen habe er nichts zu tun. Appetit, Verdauung und Stuhlgang sind in Ordnung; das Wasserlassen ist ungestört, ebenso der Geschlechtsverkehr. Seh- und Schluckstörungen sind nicht vorhanden, Gedächtnis, Stimmungslage und Schlaf ohne krankhaften Befund.

Ku. ist ein mittelgroßer Mann in gutem Ernährungszustand. Sein Habitus ist ausgesprochen feminin. Die nicht druckempfindlichen, nicht sezernierenden Brüste weisen eine starke Fettentwicklung auf. Die Schambehaarung grenzt sich nach femininer Art ab. Die Hoden sind etwas klein, jedoch besteht keine ausgesprochene Atrophie. Fettpolster sind reichlich vorhanden und feminin verteilt.

Haut- und Schleimhäute sind gut durchblutet.

Hals und Rachen sowie Brust- und Bauchorgane zeigen keinen krankhaften Befund.

Die Sprache klingt leicht verwaschen, woran aber auch ein künstliches Gebiß schuld sein kann.

Deutliche artikulatorische Störungen finden sich nicht.

Der Gang ist leicht marschierend; sonst bestehen keine groben Fehler.

Der linke Arm hängt etwas schlaff am Körper; er erscheint, besonders im Bereich des Handgelenkes, ganz leicht geschwollen. Die Konturen treten hier nicht so deutlich hervor wie rechts. Im Bereich der Hand glänzt die Haut auffallend. Der ganze linke Arm bis zur Schulter hinauf fühlt sich wesentlich kälter an als der übrige Körper. Die Maße der Arme zeigen einen leichten Unterschied zugunsten des rechten.

rechts		links
29,0 cm	Oberarm	28,0 cm
26,0 cm	Unterarm	25,5 cm
16,5 cm	Handgelenk	16,5 cm

Die Finger der linken Hand befinden sich in leichter Beugekontraktur, einer Art Krallenhandstellung. Sie können aktiv nicht gestreckt werden. Der Tonus des linken Armes ist gegenüber rechts herabgesetzt.

Armreflexe: Der Tricepssehnenreflex läßt sich links nur sehr schwach auslösen.

Biceps rechts = links +.
Radius-Periost rechts = links +.
Meyer rechts +, links ∅.

Die grobe Kraft ist im gesamten linken Arm herabgesetzt; die Deltoidei arbeiten noch ganz gut, kaum verschieden gegen rechts. Jedoch ist die Fähigkeit zur Drehung (Teres major und minor) vermindert. Eine Beugung im Ellenbogengelenk (Biceps, Brachioradialis) ist nur noch ganz wenig möglich. Will der Patient den linken Arm beugen, so nimmt er eine Schleuderbewegung zuhilfe. Die Streckungsfähigkeit im Ellenbogengelenk dagegen ist gut erhalten. Die Pronations- und Supinationsmöglichkeit ist stark behindert. Ferner sind von der Schwäche besonders betroffen die Beuger und Strecker des Handgelenks und der Finger sowie die Interossei, ferner Opponens, Adductor pollicis longus und brevis sowie der Adductor digiti quinti proprius. Eine stärkere Atrophie findet sich kaum, nur im Bereich der kleinen Handmuskeln und hier besonders am Kleinfingerballen. Der Daumenballen dagegen ist auffallend wulstig, fast stärker als rechts; trotzdem vollbringt er nur minimale Kraftleistungen. Das gleiche Verhalten zeigt der Muskelbauch des linken Biceps. Beim Betasten hat man eine Art körnigen Gefühls, als ob man in Reis griffe; dies ist das typische Zeichen für eine Pseudohypertrophie. Beklopft man die befallene Muskulatur, so kommt es nach einer kleinen Spanne Zeit zur Bildung von Muskelbäuchen, die nach kurzer Zeit wieder verschwinden. Bei Druck auf die Muskulatur bleibt eine kleine Delle.

Im Bereich der unteren Extremitäten wirkt sich die Krankheit besonders im Peroneus aus, der dem rechten gegenüber erheblich geschwächt ist; dabei tritt eine Atrophie nicht sichtbar hervor. Der Fuß kann nicht so weit gehoben werden wie der rechte; auch der Widerstand gegen Geradedrücken ist gering. Die Maße stimmen miteinander überein.

rechts		links
51,0 cm	Oberschenkel	51,0 cm
36,0 cm	Unterschenkel	36,0 cm

Der Tonus ist normal.

Patellarsehnenreflex rechts = links +.

Achillessehnenreflex rechts = links +.

Patellar- sowie Fußklonus können nicht ausgelöst werden.

Babinski, Gordon und Oppenheim sind nicht vorhanden. Ataxie besteht nicht; der Knie-Hackenversuch beweist beiderseitige Sicherheit, ebenso ist das Lagegefühl in Ordnung. Romberg'sches Schwanken liegt nicht vor. Der Lasègue ist schmerzlos.

Die Oberflächensensibilität zeigt nirgendwo einen anormalen Befund.

Beim Aufstehen aus der Rückenlage ergeben sich keinerlei Besonderheiten.

Im elektrischen Verhalten zeigt die befallene Muskulatur nirgends Entartungsreaktion. Sie ist in ihrer Erregbarkeit gegen rechts gesteigert. An der Muskulatur des linken Unterarms, den kleinen Handmuskeln und am linken Peroneus kommt es zur myotonischen Reaktion; wir sehen eine langsame Zuckung; nach Öffnung besteht die Spannung der Muskulatur, die aktiv nicht gelöst werden kann, noch eine Zeitlang weiter.

Im Bereich der linken Oberarmbeugemuskulatur besteht eine gesteigerte mechanische Erregbarkeit. Sonst läßt sie sich nicht deutlich nachweisen. Im linken Biceps und in der Muskulatur des linken Unterarms kommt es fast dauernd zu feineren und gröberen fasciculären Zuckungen. Die übrige Muskulatur, auch links, ist frei davon.

Die Finger 2—5 links können nicht ausgiebig opponiert werden, während dies rechts möglich ist. Dabei kommt es zuweilen zu Mitbewegungen der Finger der linken Hand. In diesen treten manchmal Spontanzuckungen auf. Tremor ist nicht vorhanden.

Der Versuch auf Adiadochokinese ergibt im Bereich der linken Hand eine Erschwerung im Vergleich zur rechten.

Der Kopf ist weder druck- noch klopfempfindlich. Gesichtsausdruck und Lidspalten verhalten sich normal. Auf eine Störung weist lediglich der beiderseitige positive Chvostek hin.

Die Augenbewegungen sind frei und ohne Nystagmus. Conjunctival- und Cornealreflex lassen sich beiderseits auslösen. Die Pupillen sind rechts = links mittelgroß und rund. Die Reaktion auf Licht und Konvergenz erfolgt auf beiden Seiten prompt. Die Augenuntersuchung ergab keinerlei Anhalt für Kataraktbildung.

Die Zunge wird gerade ohne Zittern herausgestreckt.

Beim Beklopfen bilden sich Dellen. Der Geschmackssinn ist gut erhalten.

Die Gaumenbögen sind beiderseits gleich. Sie heben sich gleichmäßig.

Ferner: Würgreflex, Mandibular- und Bauchdeckenreflex sind normal, ebenso der Cremasterreflex.

Die Psyche des Ku. weicht in keiner Beziehung vom Normalen ab.

Die Urinuntersuchung ergibt nichts Krankhaftes.

Temperaturen und Puls sind normal.

Wie schon erwähnt, ergaben die Nachforschungen keine nachweisliche Erblichkeit. Auch die Seitenlinien sind angeblich von jeder Belastung frei.

Aufschlußreicher dagegen ist **der dritte beobachtete Fall,** der des 41jährigen Landarbeiters Ernst H. Am 6. Januar 1934 wurde er von der Medizinischen Klinik in die Nervenklinik überwiesen.

Die Vorgeschichte ergibt, daß Großeltern und Eltern angeblich von Nervenleiden und Geisteskrankheiten frei waren. Die Mutter sei an Zuckerkrankheit gestorben. In der Linie der Mutter herrsche Schwermut. Ein Schwesterkind der Mutter habe Suicid verübt. Das gleiche Leiden wie der Patient habe niemand. Eine 42jährige Halbschwester sei ganz gesund. Eine Schwester, die mit 28 Jahren nach einer Entbindung starb, habe ihm sehr ähnlich gesehen und sei sehr schwächlich gewesen. Der Sohn dieser Schwester gleiche ihm ebenfalls und sei recht schwächlich. Er selbst sei rechtzeitig geboren und habe eine normale Entwicklung genommen. Laufen und sprechen lernte er zur rechten Zeit. In der Schule kam er nur sehr schwer mit; Rechtschreibung lernte er nicht, rechnen nur mäßig. In der 3. Klasse wurde er eingesegnet. Danach arbeitete er auf dem Lande. In seinen Stellungen blieb er für gewöhnlich nur 6—9 Monate, weil „das Essen nicht besonders war". 1915 meldete er sich freiwillig. 1917—18 weilte er als Infanterist an der Westfront. Dem Dienst konnte er ohne Beschwerden nachkommen. Im ganzen wurde er viermal verwundet. Bei der Entlassung waren alle Verwundungen bis auf eine Bewegungseinschränkung in der rechten Schulter ausgeheilt. Nach der Revolution verdingte er sich bei einem Bauern als Pferdeknecht. Die ersten Monate sei er noch kräftig gewesen. Danach konnte er wegen zunehmender Schwäche in der Muskulatur nicht mehr richtig arbeiten und wurde infolgedessen immer wieder entlassen. Er will in 150 Stellungen gewesen sein. Nach mehrfachem vergeblichen Versuch, wieder in Arbeit zu kommen, sei er seit 5 Jahren arbeitslos gewesen.

Erst im Jahre 1921 machte sich die Schwäche auffallend bemerkbar. Sie trat zuerst im ganzen Körper auf und nahm immer mehr zu. Vor 5 Jahren wurden besonders die Arme und Beine recht schwach, vor etwa 2 Jahren fiel ihm starker Schwund der Handmuskulatur auf. Seit ca. 5 Jahren besteht auch eine Ptosis. Schmerzen sind niemals aufgetreten; vorübergehend will er ein Kribbeln in den Handtellern gefühlt haben. Seit ungefähr 5 Jahren zeigt sich in seinen Händen das myotonische Symptom: wenn er die Faust krampfhaft schließt, bekommt er sie nur mit Mühe wieder auf. Vorhandene Schluck- und Kaustörungen schiebt der Patient auf eine Prothese, die er seit 1928 trägt. Vor einigen Wochen trat in der Augenklinik ein kurzdauernder Ohnmachtsanfall auf. Sonst habe er nie unter Bewußtseinstrübungen oder Krämpfen zu leiden gehabt. Seine Frau meint, er sei schon seit 9 Jahren, solange sie ihn kenne, krank.

Erwähnenswert ist aus der Familiengeschichte, daß seine Frau von ihm 3 voreheliche Kinder hatte, die alle im Kleinkindesalter starben, daß außerdem aber noch von derselben Frau zwei außereheliche gesunde Kinder vorhanden sind.

Er will schon immer sehr leicht erregbar gewesen sein und deswegen Konflikte gehabt haben. Zudem klagt er über häufige Kopfschmerzen. Wenn er eine Stelle fixiere, sehe er doppelt. Die Sehkraft auf dem rechten Auge sei schwach. Auch links will er einen schwarzen Punkt im Gesichtsfeld sehen, angeblich nach einem Schlag, den er auf das Auge erhalten habe.

Bei der Befundaufnahme macht der Patient einen sehr schlaffen, verwelkten und ungewöhnlich gealterten Eindruck. Mit hängenden Schultern und schlaffen Armen geht er langsam, fast schleichend einher. Auf dem Stuhl sitzt er etwas eingesunken, den Kopf leicht vornübergeneigt.

Der Haarwuchs ist etwas gelichtet.

Die Sprache ist leise und gedämpft, fast tonlos. Bisweilen treten Undeutlichkeiten in der Aussprache auf.

Fast die gesamte Körpermuskulatur ist äußerst schwächlich und spärlich; atrophisch ist insbesondere die Muskulatur des Nackens und Halses, des Schultergürtels, Unterarmes und der Hand sowie des Daumenballens und der Interossei.

Das Gesicht ist abgemagert, die Haut straff und gespannt.

Die beiderseitige Ptosis ist so ausgeprägt, daß die Augenlider fast die Hälfte der Pupillen bedecken.

Der Kopf ist weder druck- noch klopfempfindlich und frei beweglich. Infolge der Schwäche der Halsmuskulatur sinkt der Kopf beim Hinlegen haltlos hintenüber. Auf beiden Seiten besteht eine Druckempfindlichkeit der Supraorbitalnerven; sonst sind die Nervenaustrittspunkte frei.

Das Facialisgebiet zeigt eine große Schwäche und bietet durch seine mäßige Beweglichkeit eine typische Facies myopathica dar.

Chvostek läßt sich auf beiden Seiten auslösen. Die Augenbewegungen sind frei, Nystagmus ist nicht vorhanden. Conjunctival- und Cornealreflex fallen links und rechts positiv aus. Die Pupillen sind mäßig eng und beiderseits nicht ganz rund. Die Reaktion auf Licht und Konvergenz genügt. Die Untersuchung in der Universitäts-Augenklinik ergibt eine doppelseitige Katarakt.

Die Zunge wird gerade, ohne Tremor herausgestreckt und ist frei beweglich. Atrophien sind nicht vorhanden. In der Mitte befindet sich eine tiefe Furche.

Die Gaumensegel werden beiderseits gleichmäßig gehoben. Der Würgreflex ist nicht auslösbar.

Die grobe Kraft der Masseteren ist gut erhalten, der entsprechende Reflex positiv.

Hals- und Rachenorgane, Herz und Lungen sowie Bauch- und Geschlechtsorgane werden als gesund befunden.

Am rechten Oberarm und über dem Processus coracoideus befindet sich je eine reizlose Narbe. Die Bewegungen im rechten Schultergelenk, besonders über die Horizontale sind eingeschränkt.

Die Reflexe lassen sich gut auslösen bis auf Patellar- und Achillessehnenreflexe, die nicht sehr lebhaft auftreten.

Überall besteht eine mäßige Hypotonie, besonders stark in der Nackenmuskulatur und in den Beinen. Romberg'sches Schwanken läßt sich nicht nachweisen, ebensowenig ein anderes Symptom, das auf Ataxie hindeutete.

Krankhafte Reflexe wie Babinski, Gordon und Oppenheim lassen sich nicht auslösen.

Rigor, Tremor, Stereoagnosie oder Adiadochokinese sind nicht vorhanden.

An beiden Händen, besonders an der linken, tritt der myotonische Reflex zutage.

Bei der Prüfung der Oberflächen- und Tiefensensibilität ließ sich infolge starker Ermüdbarkeit des Patienten kein sicheres Ergebnis feststellen; anscheinend ist jedoch in dieser Hinsicht alles ungestört.

Die elektrische Untersuchung ergibt den typischen Befund.

In diesem Fall muß das psychische Verhalten des Patienten besonders hervorgehoben werden. Auffallend ist die starke Erregbarkeit. Nur wenn man ihn sehr schonend und rücksichtsvoll behandelt, kann man ihn zu näheren Aussagen bewegen. Er ist sehr leicht gekränkt, wobei ihm die Tränen in die Augen steigen. Er fühlt sich durch kleine Neckereien eines Mitpatienten beleidigt und droht, nach Hause gehen

zu wollen, wenn das noch einmal geschehe. Er sei schon immer so erregbar gewesen und habe seinerzeit, als er erfuhr, daß sein Kind verblutet sei, dem Arzt mit dem Stuhl über den Kopf geschlagen. Zeitlich und örtlich ist er richtig orientiert nur mäßig intelligent, in seinen Schulkenntnissen schlecht. Indessen weiß er mit den Dingen des täglichen Lebens und seines Lebenskreises ganz gut bescheid. Rechnen kann er nur mäßig; Aufgaben, die über das kleine Einmaleins hinausgehen, werden nur mit Mühe gelöst. Die richtigen Ansätze werden zwar gemacht; dabei unterlaufen ihm aber dann kleine Flüchtigkeitsfehler wohl infolge der starken Ermüdbarkeit, die sich besonders im längeren Verlauf einer Untersuchung zeigt. Wenn man längere Zeit mit ihm über eine Sache verhandelt, so lassen seine Antworten an Klarheit immer mehr nach. Erweckt dann etwas anderes sein Interesse, so geht es wieder ganz gut.

Er ist antriebsarm und monoton, seine Stimmung depressiv.

Er wehrt sich dagegen, als schwerkrank zu gelten. Es erweckt den Anschein, als ob er sich mit Gewalt gegen die Auffassung der Schwere seines Krankheitszustandes sträube; daher entspricht seine Krankheitseinsicht nicht der Schwere des Leidens. Er meint, wenn er nur leichte Beschäftigung bekomme, werde er schon arbeiten können. Bei den Verrichtungen des täglichen Lebens ist er ganz geschickt, indem er die ausgefallenen Muskelfunktionen durch Schlenker- und Schleuderbewegungen zu ersetzen weiß.

Am 20. 1. 1934 wird der Patient unverändert nach Hause entlassen.

Am 9. August desselben Jahres wird H. wiederum in die Nervenklinik aufgenommen.

Nach der vorigen Entlassung habe er sich anfangs recht gebessert gefühlt. Er war allgemein gekräftigt und fühlte sich leistungsfähiger, wenn er auch nicht längere Zeit gehen konnte und dadurch sehr ermüdet wurde. In den letzten Wochen habe sich jedoch eine erhebliche Verschlechterung gezeigt. Er sei jetzt völlig schlapp und kraftlos und könne garnichts machen, da er sehr schnell ermüde. Er liege nur immer in der Wohnung herum und sei deshalb sehr leicht erregt und reizbar. Jetzt habe er auch häufiger mit Schluckbeschwerden zu kämpfen; er verschlucke sich oft, auch in die Nase.

Er macht im ganzen einen vielleicht noch schlafferen und müderen Eindruck als bei der ersten Untersuchung. Die Befundaufnahme ergibt jedoch, daß das Leiden im allgemeinen stationär geblieben ist. Eine erhebliche Progredienz ließ sich jedenfalls nicht nachweisen.

Psychisch ist er wie damals bedrückt und niedergeschlagen, emotionell inkontinent, antriebslos, oberflächlich und stumpf, monoton und leicht ermüdbar. In der Behandlung nimmt er an Gewicht zu und wird kräftiger. Im ganzen ist er jetzt ansprechbarer und weniger ermüdbar.

Am 24. 8. 1934 wird er auf eigenen Wunsch entlassen.

Hinsichtlich der Erblichkeit konnte trotz genauer Nachforschung in der Familie eine entsprechende Belastung in der Ascendenz nicht nachgewiesen werden.

Dagegen leidet ein Vetter des H. ebenfalls an myotonischer Dystrophie mit allerdings teilweise atypischem Befund.

Der 35jährige verheiratete Melker Ernst Sch., unser **vierter Proband,** begibt sich am 22. 5. 1935 zur Beobachtung in die hiesige Nervenklinik. Er gibt an, als Kind nie krank gewesen zu sein und sich körperlich gut entwickelt zu haben. In der Schule habe er nur mittelmäßig gelernt und sei zweimal nicht versetzt worden. Geschlechtskrank war

er nicht. Alkoholabusus liegt nicht vor; dagegen raucht der Patient sehr stark. Auch in letzter Zeit war Sch. nie krank. Vor 4 Jahren verspürte er zum erstenmal Schmerzen in der rechten Hand, die sich besonders bei Kälte bemerkbar machten. Dabei wurden die Finger merkwürdig steif, sodaß er sie kaum bewegen konnte. Infolgedessen konnte er seiner Arbeit nur mühsam nachkommen. Dieser Zustand nahm immer mehr zu, besonders in der letzten Zeit. Vor 4 Wochen zeigten sich dieselben Erscheinungen auch in der linken Hand. Im letzten Winter konnte er plötzlich auch den Unterkiefer und die Zunge nicht mehr bewegen. Er konnte nicht kauen und kaum sprechen. Dieser Zustand ging wieder vorüber; jedoch hat er noch jeden Morgen dieselben Beschwerden, allerdings von wechselnder Intensität. Erst am 15. 5. 1935 ging der Patient zum Arzt; dieser gab 8 Tage lang Höhensonne. Als dann noch Zuckungen in beiden Händen auftraten, wurde er in die Nervenklinik überwiesen.

Der Patient ist 173 cm groß und befindet sich in einem guten Ernährungs- und Kräftezustand. Haut und sichtbare Schleimhäute sind gut durchblutet. Das Gebiß ist defekt, die rechte Tonsille etwas zerklüftet. Sonst zeigen Hals und Rachen keinen krankhaften Befund.

Auch Herz, Lunge und Abdomen sind normal und gesund.

Die Nackenmuskulatur ist scheinbar etwas atrophisch, jedoch sind alle Kopfbewegungen frei und kraftvoll. Der Kopf ist weder druck- noch klopfempfindlich.

Die Nervenaustrittsstellen sind frei.

Auch die Augenbewegungen sind in allen Richtungen ungehindert. Nystagmus besteht nicht. Die Reaktion auf Licht und Konvergenz erfolgt prompt. Die Pupillen sind auf beiden Seiten gleich groß und rund. Der Augenhintergrund ist normal, die Linsen zeigen keinerlei Trübungen. Das Gesichtsfeld ist in keiner Richtung eingeschränkt.

Unter den Augenlidern bemerkt man beiderseits feinschlägige Zuckungen.

An der rechten Hand befindet sich am Daumenballen und dorsal über der Grundphalange des Daumens je eine ca. 5 cm reizlose Narbe. Die Adduktorengruppe des rechten Daumens ist abgemagert. Die Faustbildung geht an beiden Händen schnell und kraftvoll vor sich. Dagegen kann die Faust bei erhaltener roher Kraft nur langsam, mühsam und unter Überwindung großer Widerstände geöffnet werden. Dieses Verhalten ändert sich auch nicht nach wiederholten Versuchen. Bei leichtem Handschluß ohne Kraftanstrengung ist die Bewegung in keiner Weise behindert.

Die Untersuchung der unteren Extremitäten ergibt nichts Krankhaftes.

Die normalen Reflexe lassen sich leicht auslösen:

Patellarsehnenreflex rechts = links +.

Achillessehnenreflex rechts = links +.

Cremasterreflex rechts = links +.

Bauchdeckenreflex +.

Armreflexe rechts = links +.

Pyramidenzeichen sowie Sensibilitätsstörungen sind nicht vorhanden.

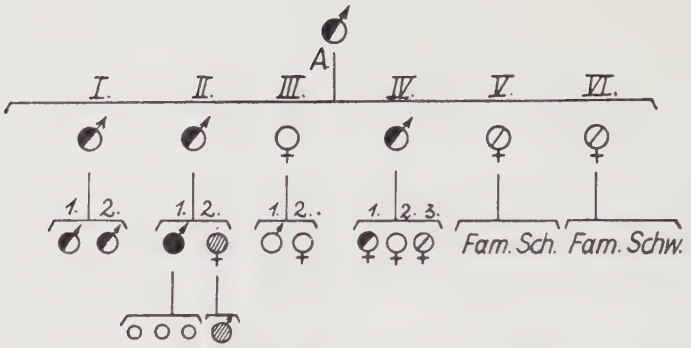
Die elektrischen Untersuchungen konnten nicht angestellt werden.

Am 28. 5. 1935 wird der Patient nach Hause entlassen, da er seine Arbeit zu verlieren fürchtet.

Bemerkenswert ist, daß in der Verwandtschaft dieser beiden Probanden eine große Häufung der verschiedensten Abnormitäten auf neurologischem und psychischem Gebiet besteht.

Der Stammbaum legt für diese Feststellung das beste Zeugnis ab.

Familie H.



Für die Familien Sch. und Schw. sind weiter unten Sondertafeln eingefügt.

Zur näheren Erläuterung der obigen Skizze:

A = Hans Hinrich H., der Großvater unseres Probanden, war ein Psychopath. Er trank stark, regte sich leicht auf und war gewalttätig gegen seine Frau. Dabei litt er an Eifersuchtsideen. Im Jahre 1910 befand er sich wegen chronischen Alkoholismus' mit Korsakow'scher Psychose in hiesiger Nervenklinik.

I = Heinrich H. war debil, leicht aufreizbar und trank viel. Seine beiden Kinder sind debil.

1. = Hans, hat schlecht gelernt und benimmt sich auch im Leben dumm und einfältig.

2. = August war kein guter Schüler.

II = Kay H., der Vater unseres Patienten, hat in der Schule schlecht gelernt. Er ist debil und hysterisch; zudem besteht noch ein leichter Diabetes. 1914 befand er sich in hiesiger Klinik; die Diagnose lautete damals „hysterische Neuropsychose nach Trauma". Seine Frau ist an Zuckerkrankheit gestorben; in ihrer Familie herrscht nach Angabe des Patienten Schwermut, von der allerdings die Mutter selbst frei war. Ein Schwesterkind der Mutter habe Suicid verübt.

1. = Ernst H., unser dritter Proband zeigt zahlreiche psychopathische Züge: er ist besonders erregbar, ist auch, wie aus den Akten hervorgeht, wiederholt kriminell geworden; er wurde bestraft wegen Betrugs, Unterschlagung, Landstreichens und Bettelns. Seine intellektuellen Fähigkeiten sind mäßig, jedoch liegt kein Schwachsinn vor. Außerdem trinkt er. Seine drei Kinder starben klein; eines war blausüchtig, eines soll nach einer Operation verblutet sein; dagegen ist die Todesursache des letzten unbekannt.

2. = Emma H., seine Schwester, war überzart und starb nach einer Entbindung. Ihr Sohn soll ebenfalls sehr zart und schwächlich sein und wie seine Mutter dem Probanden sehr ähneln.

III = Dorothea H. ist an Gebärmutterkrebs gestorben. Es leben von ihr zwei anscheinend gesunde Kinder.

IV = Ernst Ferdinand H. war sehr zart. In der Schule lernte er schlecht; später trank er. In seinem 40. Lebensjahr kam er an Tuberkulose ad exitum. Seine Kinder:

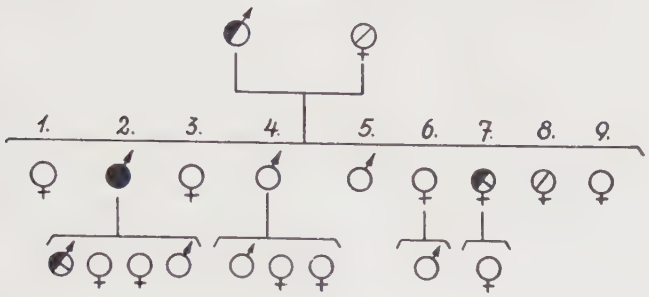
1. = Helene H. ist niedergeschlagen und grübelt viel. Sie machte einen Suicidversuch.

2. = Ida H. ist angeblich gesund.

3. = Käthe H. ist nervös und aufgeregt; sie leidet an Phthise.

V = Emma H. soll aufgeregt und heftig sein. Sie heiratete einen Sch., der reizbar, debil und trunksüchtig ist; außerdem sind kriminelle Delikte nachweisbar.

Familie Sch.



Über 1 ist nichts bekannt.

2, der Proband Ernst Sch., ist wiederholt kriminell gewesen; er ist ein Psychopath. Er hat vier eheliche Kinder, von denen das älteste mit seinen 12 Jahren wie ein sechsjähriges aussieht, in jeder Beziehung zurückgeblieben ist (es wiegt nur 36 Pfund) und auch schlecht lernt. Die übrigen drei Kinder sind anscheinend gesund.

3 ist gut verheiratet mit einem holländischen Polizeikommissar.

Über 4 und seine drei ehelichen Kinder läßt sich nichts sagen.

5 ist aus unbekannter Ursache gestorben.

6 lebt mit einem Kassenrendanten in glücklicher Ehe und hat ein Kleinkind, das scheinbar normal ist.

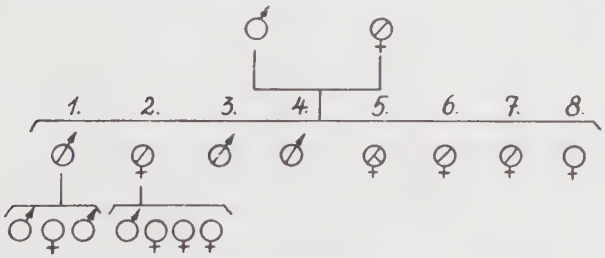
7 wurde auf Beschluß des Erbgesundheitsgerichts zu Lübeck unfruchtbar gemacht wegen Schwachsinns und Verkrüppelung der Füße. Es handelt sich dabei um Little'sche Krankheit mit spastischer Lähmung der Beine. Sie hat ein uneheliches Kind.

8 hat nur schwache Schulleistungen aufzuweisen.

Über 9 ließ sich nichts Nachteiliges in Erfahrung bringen.

VI = Ida H. heiratete den gesunden Schw. Sie selbst hat in der Schule schwer gelernt, war sonst immer gesund und macht einen ruhigen, aber etwas debilen Eindruck.

Familie Schw.



1 wurde aus der 2. Klasse konfirmiert; an seinen Kindern ist nichts Anormales festzustellen.

2 wurde aus der 3. Klasse schulentlassen; ihre vier ehelichen Kinder sind anscheinend gesund.

3 besuchte die Förderschule, ist sonst gesund.

4 und 5 waren ebenfalls in der Hilfsschule; beide sind schwächlich und zart. Dem Mädchen fehlt zudem von Geburt an eine Brust.

6 wurde aus der zweiten Klasse konfirmiert; sonst ist sie gesund.

7 macht einen sehr aufgeregten Eindruck, wurde ebenfalls aus der zweiten Klasse schulentlassen.

8 bietet nichts Auffallendes.

Wie im Anfang schon erwähnt wurde, finden sich in Familien mit heredodegenerativen Erkrankungen die mannigfachsten anderen Störungen. Gerade bei den Patienten H. und Sch., die ja nahe miteinander verwandt sind, zeigt sich dies besonders ausgeprägt. Ein großer Teil der Familienmitglieder ist psychopathisch oder erreicht in intellektueller Hinsicht doch nicht den Durchschnitt. In mehreren Fällen wird auch die Ansicht erhärtet, daß psychisch Defekte eine gewisse Neigung zueinander haben und eine Ehe eingehen.

Weitere Fälle von myotonischer Dystrophie ließen sich in der Familie H. nicht nachweisen. Jedoch hat sich durch die Heirat des psychopathischen Kay H. mit einer Frau aus einer anscheinend erblich mit depressiven Zuständen belasteten Familie offenbar bei den daraus stammenden Kindern eine sehr schlechte Erbmasse entwickelt. Dafür spricht die überaus schwächliche Konstitution der Schwester des H. Diese hatte möglicherweise ebenfalls ein dominierende Anlage zur m. D., die unter Umständen auch bei ihr zum Ausbruch gekommen wäre, wenn sie nicht schon im Alter von 28 Jahren gestorben wäre. Dann hätte sich u. U. noch das auslösende Moment ergeben können, das bei gehäufter krankhafter Anlage notwendig zu sein scheint, um das Vollbild des Leidens hervorzurufen. Dafür dürfte weiterhin die schwächliche Konstitution ihres Kindes sprechen.

In der Familie Sch. liegen die Verhältnisse ähnlich; auch hier finden wir in der Nachkommenschaft zweier Psychopathen mannigfache erbbiologisch minderwertige Anlagen.

Ob dies auch in der Familie K. der Fall ist, läßt sich aus Mangel an Material nicht mit Sicherheit sagen. Die Tochter des K. ist anscheinend gesund, sein 16jähriger Sohn dagegen leidet an angeborenem Schwachsinn und hochgradiger Muskelschwäche, wahrscheinlich m. D.

Die Erbmasse des Ku. ist scheinbar bis auf die Anlage zur m. D. frei von anderen schädlichen Bestandteilen.

Als auslösendes Moment könnte bei K. und Ku. der Krieg mit seinen ungeheuren Strapazen in Frage kommen; bei H. kämen dazu noch eventuell die verschiedenen Grippeanfälle. Der Fall Sch. ist in der Hinsicht vollkommen unklar.

Alle diese Beobachtungen erscheinen in einem neuen Licht nach den Forschungen, die Henke und Seeger an einem auch schon von Fleischer untersuchten Geschlecht alteingesessener Schwarzwaldbauern anstellten. Sie fanden dabei, daß sich die m. D. progressiv weitervererbt. Darunter versteht man „die von allen sonst bekannten Formen Mendel'scher Vererbung abweichende Erscheinung, daß eine erbliche Krankheit bei den Befallenen aufeinanderfolgender Generationen mit immer schwereren Symptomen (Potenzierung) oder in immer früherem Alter (Anteposition oder Antizipation) manifest wird". Aufgrund dieser Ergebnisse ist es auch nicht verwunderlich, wenn, wie die Verfasser mitteilen, Fälle von m. D. in derart belasteten Familien schon bei Schulkindern beobachtet werden. Das sonst als die Regel für das Auftreten dieser Krankheit geltende Alter von 30—40 Jahren dürfte also in erster Linie bei den Ersterkrankten den zeitlichen Ausgangspunkt bilden.

Die Autoren stellten ferner durch ihre Nachforschungen in 8 Generationen fest, daß die m. D. durch ein monohybrides, dominant mendelndes Gen bedingt ist und bei Heterozygoten manifest wird. Dabei können auch anscheinend gesunde Personen (Manifestationsschwankungen) Träger des dominanten, monohybriden Mendelfaktors sein und die Krankheit vererben. Andererseits fehlen alle Anzeichen einer Degeneration bei den Familienmitgliedern, bei denen das Gen für m. D. nicht nachgewiesen ist, auch bei den nicht behafteten Kindern manifest Kranker.

Nach Ansicht der Verfasser haben die Anomalien und Minderwertigkeiten aller Art mit dem Grundleiden nichts zu tun. Zur Symptomgruppe wird lediglich der Star gerechnet. Hierbei ist interessant, daß es sich bei der Antizipation im Falle der m. D. nicht nur um eine Vorverlegung des Alters handelt, in dem das Krankheitsbild zutage tritt, sondern auch darum, daß, wenn in einer Generation Star ohne myotonisch-dystrophische Erscheinungen auftrat, in der folgenden nicht etwa der Star zuerst sich zeigt und die myotonisch-dystrophischen Erscheinungen folgen; vielmehr treten beide Symptome gleichzeitig auf, oft sogar letztere zuerst, sodaß die Progression für die myotonisch-dystrophische Symptomgruppe rascher oder stärker ist als für den Star.

Von dem Gesichtspunkt dieser Forschungen aus könnte man sich vorstellen, daß unsere Probanden, da sie in der Ascendenz keine entsprechende spezifische Belastung aufweisen, Ersterkrankte sind und ihr Leiden nun progressiv vererben.

Diese Anschauung wird gestützt durch den Befund im Fall 1, da der Sohn des K. nach Ansicht des behandelnden Arztes zum mindesten die Anlage zur m. D. besitzt.

Die Kinder des II. Probanden, Ku., sind noch zu jung, um für einen dahingehenden Beweis infrage zu kommen.

Dagegen könnten die Beobachtungen im Falle III für die Auffassung obiger Autoren sprechen; denn die Schwester des H. litt an hochgradiger körperlicher Schwäche und auch ihr Sohn ist zart und gebrechlich.

Die Verfasser weisen, wie oben erwähnt, eine Koppelung der m. D. mit Degenerationen anderer Art mit aller Schärfe zurück. Wenn auch das Morel'sche Schema der Vererbung von Degenerationen bei dem heutigen Stand der Vererbungswissenschaft nicht mehr aufrechtzuerhalten ist, so sprechen doch die Erfahrungen einer langen Zeit dafür, daß zwischen den heredodegenerativen Erkrankungen Beziehungen bestehen, die zwar nicht in ein einfaches Mendelschema passen, jedoch nicht wegzuleugnen sind. Die Beobachtungen an zweien unserer Probanden dürften diese Ansicht unterstreichen.

Wie stellt sich nun der Arzt zu der Frage der Sterilisation bei den heredodegenerativen Nervenkrankheiten?

In dem Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses vom 14. Juli 1933 ist im § 1 mit Ausnahme der Huntington'schen Chorea keine Anordnung auf Sterilisation von Kranken der Art getroffen. Man wäre nun versucht, in manchen Fällen durch dahin gehende Deutung des Punktes 8, die Unfruchtbarmachung wegen schwerer erblicher, körperlicher Mißbildung zu erwirken. Aber andererseits widerstrebt es dem Arzt, ein Leiden, das unbedingt unter den Begriff Krankheit fällt, da es sich erst in der späteren Kindheit, im reifen Alter oder gar erst im Greisenalter voll entwickelt und die Patienten vorher ganz gesund erscheinen, in den Begriff der Mißbildung hineinzupressen.

Demnach ist eine Sterilisation zu verneinen, sosehr es vom eugenischen Standpunkt aus zu wünschen wäre, diese erblichen Degenerationen auszurotten.

Wollte man den Kreis der sterilisationsfähigen Leiden auch auf die anderen heredodegenerativen Nervenkrankheiten ausdehnen, so wäre eine Gesetzesnovelle zu dem vorliegenden Gesetz erforderlich.

Im Falle der m. D. liegen die Verhältnisse recht schwierig, da die Krankheit oft erst im späteren Alter auftritt und so schon Nachkommen vorhanden sind, die die Keime des Leidens in sich tragen.

Es würden sich also dieselben Schwierigkeiten bieten, wie sie zum Teil bei den im Gesetz ausdrücklich erwähnten Krankheiten bestehen, z. B. besonders bei der Huntington'schen Chorea, deren Vererbung man nur durch radikale Erfassung sämtlicher Nachkommen verhindern könnte.

Eine weitere Schwierigkeit besteht darin, daß die m. D. oft keine allzu schweren Erscheinungen körperlicher und häufig gar keine psychischer Art macht. Wenn also ein derartiger Zusatz zum Gesetz erfolgen sollte, könnte man diesem Umstand eventuell durch eine Kannvorschrift weitgehend Rechnung tragen, um unnötige Härten zu vermeiden.

Unbedingt sterilisieren sollte man jedoch die Kranken, bei denen sich das Leiden in seiner ganzen Schwere schon in früher Jugend bemerkbar macht. Einfach dagegen liegen die Verhältnisse schon jetzt in den Fällen, in denen neben dem Grundleiden angeborener Schwachsinn und schwerer Alkoholismus vorhanden sind.

Bei den leichten Fällen von m. D. kann der Arzt nach der heutigen Form des Gesetzes einer Weiterverbreitung des Leidens nur dadurch entgegenarbeiten, daß er den Mitgliedern einer solchen Familie Ehelosigkeit oder zum mindesten Verzicht auf Nachkommenschaft anrät.

Zum Schluß der Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Stertz für die freundliche Überlassung des Themas und liebenswürdige Unterstützung zu danken.

Mein Dank gilt ferner den Herren Dr. Gaupp und Dr. Pedersen für ihre Anregungen und ihre Mithilfe.

Literatur.

Robertson, E. Graeme: Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie, Bd. 66. S. 92.

Breidenbach: Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. 101, Heft 1/6.

Maas, Otto u. Ernst Haase: Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie, Bd. 46, S. 903.

Berg, Wilhelm: Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. 98, Heft 1/3.

Souter, W. C.: Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie, Bd. 72, S. 752.

Maillard: Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde. Bd. 77, S. 647—49.

Birnbacher, Th.: Zeitschrift für Augenheilkunde. Bd. 62, Heft 1/2, S. 44/48.

Bencini, Alberto: Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie. Bd. 55, S. 327.

Heine, L.: Zeitschrift für Augenheilkunde. Bd. 55, Heft 1/2, S. 1—15.

Frey, Hans C.: Archiv für Rassen- und Gesellschaftsbiologie.

Weil und Keschner: Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie. Bd. 108, S. 687/702.

Keschner, M. und Ch. Davidson: Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie. Bd. 71, S. 751.

Curtius: „Die Neuropathische Familie" in der Sammlung „Das kommende Geschlecht". Bd. 7.

Curtius: Multiple Sklerose und Erbanlage.

Kalinowski: Zentralblatt für Neurologie und Psychiatrie. Bd. 53, S. 852.

Henke und Seeger: Progressive Vererbung und Degeneration bei der myotonischen Dystrophie. — (Sonderdruck aus dem biologischen Zentralblatt. Bd. 47, Heft 12.)

Gütt, Rüdin, Ruttke: Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. Gesetz und Erläuterungen.

Lebenslauf.

Am 16. 6. 1911 wurde ich zu Bochum als Sohn des praktischen Arztes Dr. Wilh. Rückel und seiner Frau Bernhardine geb. Siemer geboren. Nach vier Volksschuljahren in Recklinghausen-Suderwich besuchte ich das hum. Gymnasium zu Recklinghausen. Nach dem dort Ostern 1930 bestandenen Abitur wandte ich mich dem Studium der Medizin zu und hörte in Würzburg, München und Kiel. Dortselbst bestand ich am 15. 1. 36 das medizinische Staatsexamen.

Willy Rückel.